

VASCULAR

ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

Rafael Ángel Morales Mora*

SUMMARY

Giant cells arteritis is a vasculitis which etiology is unknown, affect people older than 50 years, some features are headache, constitutional symptoms and loss of vision. The diagnosis includes medical history, physical examination, laboratories such as erythrocyte sedimentation rate, C-reactive protein and the confirmation is made with a biopsy. Once the diagnosis has been made the treatment with high corticosteroids doses must be initiated to prevent consequences like blindness.

INTRODUCCIÓN

La arteritis de células gigantes, también conocida como arteritis temporal o enfermedad de Horton, es una vasculitis crónica granulomatosa de etiología desconocida, que afecta a vasos de calibre medio y grande, con predilección por las ramas craneales de las arterias originadas en el arco aórtico. Es la vasculitis sistémica más común en personas mayores de 50 años y debe ser considerada una emergencia dado el riesgo de ceguera súbita. Está asociada en más de la mitad de los casos a polimialgia reumática.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia en múltiples estudios epidemiológicos ha mostrado la característica de mantenerse estable, estimándose en 20/1000 habitantes, las mujeres son afectadas de 2 a 6 veces más que los hombres, predominantemente en gente de origen escandinava, mostrando menor incidencia en negros e hispanos. Se inicia por arriba de los 50 años con un pico entre los 70 y 80 años. (1, 6, 10, 11)

ETIOLOGÍA

La etiología de la arteritis

* Médico General.

de células gigantes es aún desconocida. Sin embargo se han sugerido posibles desencadenantes genéticos y ambientales por su variación con las estaciones (predominio en verano). Los posibles factores de riesgo para desarrollar la enfermedad son: la edad por arriba de los 50 años, consumo de tabaco o historia de fumado, un bajo índice de masa corporal al momento de la menopausia y menopausia antes de los 43 años de edad. Es importante destacar la relación que existe con la polimialgia reumática dado que el 40-60% de pacientes con ACG presentan síntomas de PMR, mientras que el 15% de pacientes con PMR desarrollaran ACG. (5,6,7,10)

DIAGNÓSTICO

Para realizar el diagnóstico de esta patología, se requiere realizar una detallada historia clínica, un examen físico minucioso, marcadores de inflamación y la biopsia. (2) La sintomatología es dividida por aquellos síntomas que son causados por la afectación vascular craneal, inflamación sistémica, arteritis de grandes vasos y polimialgia reumática. (6) Los pacientes que presentan afectación de los vasos del cráneo generalmente reportan cefalea constante bilateral hasta en un 85%, un dolor intermitente o que

varía en el tiempo es raramente manifestado. Otros como claudicación de la mandíbula, disfagia y dolor en la lengua también pueden ocurrir. El involucrimiento de los ojos ocurre hasta en el 70% de los casos, siendo una emergencia ya que si este cuadro no es tratado a tiempo el 60% de los pacientes involucrarán ambos ojos, resultando en ceguera en pocos días. Esta ceguera es debida a una neuropatía isquémica óptica por la oclusión de las arterias ciliares posteriores. La clínica se presenta como visión borrosa, diplopía, amaurosis fugax o una pérdida súbita y dolorosa de la visión. (2,6) Los síntomas de inflamación sistémica que se presentan hasta en el 50% de los casos son: fiebre usualmente baja pero puede alcanzar los 39-40°C, anorexia, pérdida de peso, fatiga y sudoración nocturna. De esta manera debe ser considerado como diagnóstico diferencial de fiebre de origen desconocido en un paciente mayor de 50 años. (1,2,6) En el 83% de los estudios por imágenes se demuestra que existe afectación de grandes vasos, dando como resultado aneurismas o estenosis en regiones como la aorta torácica o abdominal. Los pacientes pueden presentar claudicación de las extremidades superiores y fenómeno de Raynaud. La arteritis de células gigantes es la causa no

infecciosa más común de aortitis. Como ya se ha mencionado anteriormente en el 40-60% de los casos hay asociación con polimialgia reumática, con características típicas como mialgias proximales, rigidez del cuello, cadera y hombros. (1,2,6) Exploración física: el clínico deberá ser cauteloso a la hora de realizar la exploración física y así hacer un examen general que incluya medida de peso, tensión arterial, auscultación cardíaca y carótidas, además buscar signos locales como eritema, palpar sobre el vaso y comparar con el lado contralateral donde la arteria puede ser nodular, engrosada o con disminución de pulso. Sin embargo el examen físico puede ser normal. (2,4,6,8) Exámenes de laboratorio: para apoyarse en la confirmación del diagnóstico de esta enfermedad se deben realizar pruebas sanguíneas, dentro de las cuales la velocidad de eritrosedimentación (ESR sus siglas en inglés) con una sensibilidad del 77-86% y las proteína C-reactiva (PCR) con una sensibilidad del 95-98%, son las más importantes, ya que sus niveles se encontrarán usualmente elevadas. Ninguna de estas dos pruebas son específicas, por lo tanto un valor negativo no excluye el diagnóstico, sin embargo cuando se combinan la sensibilidad alcanza el 99% y la especificidad toma importancia

hasta un 97%. Los parámetros a considerar son una ESR ≥ 50 mm en una hora y una PCR $>2,5$ mg/dl. Se debe tomar en cuenta la trombocitosis $>400000/\mu\text{l}$. Otros estudios como el urianálisis y la radiografía de tórax se pueden realizar basándose en los síntomas. (1,2,6,8,12)

Biopsia: este estudio continúa siendo el gold standard para el diagnóstico, por lo que se recomienda hacerse a todo paciente con sospecha de arteritis de células gigantes, pero la realización de esta no debe retrasar el inicio del tratamiento con esteroides. Los hallazgos sugestivos son inflamación granulomatosa con linfocitos, macrófagos y células gigantes multinucleadas, las cuales se encuentran hasta en el 50% de los casos. Lo típico es encontrar una inflamación en transición desde la adventicia hasta la muscular media. Se recomienda que esta se haga de manera unilateral en la arteria, ya que tomar una muestra bilateral no ha aumentado la certeza en el diagnóstico. Falsos negativos se pueden presentar en 10 al 25% de las biopsias, esto debido a que el segmento tomado no presente inflamación, muestra tomada muchos días después de iniciado el tratamiento o paciente con uso de inmunosupresores, por este motivo se debe realizar a menos de 14 días del inicio de los esteroides. Por lo tanto,

una biopsia negativa no descarta el diagnóstico ni suspende el tratamiento ya iniciado. (1,2,3,6,7,8) Estudios por imágenes en alta definición tales como la resonancia magnética y el ultrasonido doppler, han sido muy estudiados en pacientes quienes tienen alguna contraindicación para realizarse una biopsia y además presentan utilidad al guiar al clínico en tomar el segmento exacto de la arteria afectada. (9)

TRATAMIENTO

Una vez que el diagnóstico clínico se ha hecho, se debe iniciar inmediatamente el tratamiento con altas dosis de corticoesteroides, seguido de una referencia urgente al reumatólogo y atención especial en prevenir los efectos adversos ocasionados por estos medicamentos. (2,3) como ya se ha explicado anteriormente este no debe ser retrasado por los estudios por imágenes o biopsia. En la primera línea de tratamiento se recomienda empezar con altas dosis de prednisolona 1mg/kg/día por vía oral, dosis máxima 60mg/día. Para pacientes con compromiso ocular, se debe considerar la administración de metilprednisolona 250-1000 mg/día IV por 3-5 días, para después cambiar a la vía oral. Luego de 1-2 semanas se reduce la dosis de prednisolona 10mg cada 1-2 semanas, cuando la dosis diaria

está por debajo de 30mg, se reduce 2,5mg cada 2 semanas y ya alcanzados los 10mg diarios se reduce 1mg cada mes hasta llegar a la dosis mínima efectiva. (4,6,8) es usual que los pacientes reciban estos medicamentos por largos periodos e incluso de por vida, por esta razón se debe prevenir la osteoporosis con alendronato y Vitamina D. (2) En casos en los cuales la terapia con corticoesteroides no sea tolerada o este contraindicada, medicamentos como el metotrexate, medicamentos biológicos y el ácido acetilsalicílico han mostrado ser eficaces pero continúan aun en investigación. (6)

RESUMEN

La arteritis de células gigantes es una vasculitis de origen desconocido, que afecta a personas mayores de 50 años, se caracteriza por cefalea localizada, síntomas constitucionales y alteraciones de la visión. Su diagnóstico se realiza mediante la historia clínica, examen físico, pruebas de laboratorio como la velocidad de eritrosedimentación, proteína C-reactiva y se confirma mediante la biopsia. Una vez que el diagnóstico clínico es hecho, se debe iniciar tratamiento con altas dosis de corticoesteroides para evitar secuelas graves como la ceguera.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cantini F, Niccoli L, Nannini C, Bertoni M, Salvarani C. Diagnosis and Treatment of Giant Cell Arteritis. 2008; 25: 281-297.
2. Caylor TL, Perkins A. Recognition and management of polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. Am Fam Physician. 2013; 88: 676-684.
3. Dasgupta B. Concise guidance: diagnosis and management of giant cell arteritis. Clin Med. 2010; 10: 381-386.
4. Kennedy S. Polymyalgia rheumatic and giant cell arteritis: An in-depth look at diagnosis and treatment. Journal of the American Academy of Nurse Practitioners. 2012; 24: 277-285.
5. Larsson K, Mellstrom D, Nordborg C, Oden A. Early menopause, low body mass index, and smoking are independent risk factors for developing giant cell arteritis. Ann Rheum Dis. 2006; 65: 529-532.
6. Ness T, Bley T, Schmidt W, Lamprecht P. The Diagnosis and Treatment of Giant Cell Arteritis. 2013; 110: 376-386.
7. O'Sullivan, Eoin. Epydemiology of biopsy-proven giant cell arteritis in South Australia/Incidence and mortality rates of biopsy-proven giant cell arteritis in southern Sweden. Ophthalmology. 2014; 24: 70-71.
8. Schmidt J, Kenneth J, Warrington. Polymyalgia Rheumatica and Giant Cell Arteritis in Older Patients. Drugs Aging. 2011; 28: 651-666.
9. Suelves A, Espana E, Tembl J, Rohrweck S, Millan J, Diaz M. Doppler ultrasound and giant cell arteritis. Clinical Ophthalmology. 2010; 4: 1383-1384.
10. Tomasson G, Peloquin C, Mohammad A, Love T, Zhang Y, Choi H, Merkel P. Heart Attacks, Strokes and Peripheral Artery Disease in Patients With Giant-Cell Arteritis. Annals of Internal Medicine. 2014; 160: 73-80.
11. Uffelmann N, Kozel J, Chaudhry S, Vidal C. Reticulated lesion as an early diagnostic sign for giant cell arteritis. Dermatology Online Journal. 2012; 16: 6.
12. Walvick. Giant cell arteritis: laboratory predictors of a positive temporal artery biopsy. Ophthalmology. 2011; 118: 1201-1204.